

BLÉPHAROCHALASIS D'INSTALLATION RAPIDE

N. EL FEKIH (1), M. KHARFI (2), B. FAZAA (3), A. KHALED (1), M.R. KAMOUN (3), G. XHAUFLAIRE (4),
G.E. PIÉRARD (5)

RÉSUMÉ : Le blépharochalasis est une affection rare caractérisée par des poussées oedémateuses des paupières aboutissant à un relâchement cutané. Il est le plus souvent bilatéral et atteint préférentiellement les paupières supérieures. Nous rapportons l'observation d'une jeune fille de 11 ans, qui présente un blépharochalasis qui s'est installé 3 mois après des épisodes successifs pratiquement subintrants d'oedème palpébral. Le diagnostic a été confirmé par un examen histologique qui a montré une absence quasi totale de fibre élastique. Le blépharochalasis survient habituellement chez le sujet jeune. Deux formes sont décrites : la forme hypertrophique et la forme atrophique, observée chez notre patiente. L'atrophie des paupières s'installe progressivement sur plusieurs années suite à des poussées oedémateuses qui durent quelques jours et qui surviennent plusieurs fois par an.

MOTS-CLÉS : *Blépharochalasis - Fibre élastique - Anétodermie - Syndrome d'Ascher*

FAST INSTALLATION OF BLEPHAROCHALASIS

SUMMARY : Blepharochalasis is characterized by recurrent painless oedema of the eyelids leading to alteration of periorbital skin with a nearly complete loss of elastic fibers. It usually affects the upper eyelids bilaterally. A 11-year-old girl suffered from recurrent erythematous swelling episodes during 3 months. The manifestations were confined to the periorbital region. She gradually noticed a bilateral loss of elasticity of the skin of the upper eyelid. The skin showed some folding and laxity. A mild aponeurotic ptosis was present. A skin biopsy showed the absence of elastic fibres. Blepharochalasis is a disease of young people. It has been divided in two hypertrophic and atrophic types. The condition typically follows recurrent painless episodes of oedema infiltrating both upper eyelids. The eyelid oedema usually resolves after several days and recurs several times a year.

KEYWORDS : *Blepharochalasis - Elastic fibre - Anetoderma - Ascher syndrome*

INTRODUCTION

Le blépharochalasis est une affection anatomo-clinique rare, correspondant à une altération des paupières par atteinte du tissu élastique (1). Le plus souvent bilatéral, il atteint préférentiellement les paupières supérieures. Il survient habituellement chez des sujets jeunes à la suite de poussées récidivantes d'oedème plus ou moins inflammatoire (2). Nous rapportons l'observation d'un blépharochalasis d'installation rapide chez une jeune adolescente.

OBSERVATION

Une jeune fille âgée de 11 ans présente depuis 3 mois des poussées d'oedème des paupières supérieures. Les poussées sont d'apparition spontanée. Elles durent en moyenne 2 à 3 jours et sont séparées par de très courtes périodes de rémission. Ces poussées deviennent de plus en plus rapprochées, pour devenir subintrantes. La malade a reçu plusieurs traitements symptomatiques en particulier des dermocorticoïdes et des antihistaminiques. L'évolution aboutit à une

perte progressive de l'élasticité des paupières supérieures avec une peau qui devient plissée.

A l'examen, la peau des paupières est amincie et lâche. Sa couleur est rouge violacé, parcourue de fines télangiectasies (Fig. 1, 2). Un ptosis est noté et résulte de l'atteinte du muscle releveur des paupières.

L'interrogatoire ne révèle pas de cas similaires dans la famille, ni de prise médicamenteuse ni de notion d'urticaire ou d'oedème angioneurotique. Le reste de l'examen cutané et muqueux est normal. L'examen somatique est sans particularité et ne retrouve pas d'hypertrophie thyroïdienne palpable ni de stigmatisme d'insuffisance cardiaque ou rénale. Le bilan biologique, comprenant une formule sanguine, un ionogramme, un bilan hépatique et une fonction rénale, une électrophorèse des protéines et la recherche d'un déficit en inhibiteur de C1 estérase est normal.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée montre un épiderme normal et un discret infiltrat lymphoïde dans le derme. La coloration à l'orcéine révèle une fragmentation et une raréfaction des fibres élastiques (Fig. 3). L'examen ophtalmologique est normal. Devant cet aspect anatomo-clinique, le diagnostic de blépharochalasis est retenu. Un traitement chirurgical est envisagé.

COMMENTAIRES

Le blépharochalasis est une affection touchant habituellement le sujet jeune, 80% des cas

(1) Assistant hospitalo-universitaire, (2) Maître de Conférences agrégé, (3) Professeur hospitalo-universitaire, Service de Dermatologie, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie.

(4) Chef de Clinique, Service d'Ophtalmologie, CHU du Sart Tilman, Liège.

(5) Chargé de Cours, Chef de Service, Service de Dermatopathologie, CHU du Sart Tilman, Liège.



Figure 1. Blépharochalasis : peau amincie, lâche, plissée, violacée.



Figure 2. Ptosis et diminution de la fente palpébrale.

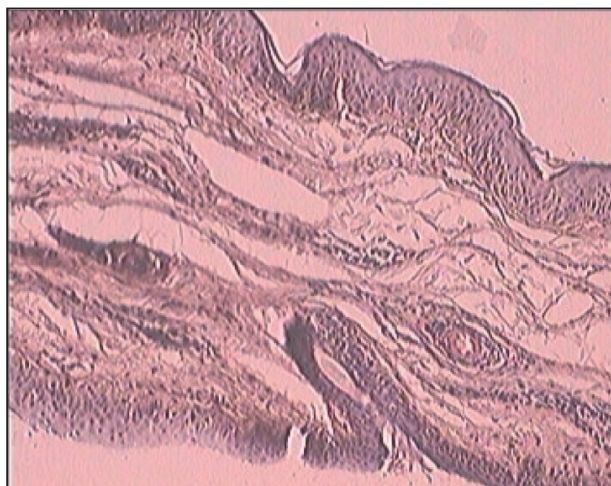


Figure 3. Raréfaction des fibres élastiques.

survenant avant l'âge de 20 ans (2). La pathologie est habituellement bilatérale et affecte préférentiellement les paupières supérieures. Dans les formes sévères, le blépharochalasis peut être responsable d'un ptosis palpébral, d'une ptôse de la glande lacrymale, d'un pseudo-pli épicanthal, d'un creux sus-tarsal profond. Une atteinte des paupières inférieures peut être associée, responsable d'une lipoptose, rarement d'un entropion ou d'un ectropion. Lors de déformations importantes, la laxité canthale peut aboutir à un pseudo - blépharophimosis.

Le blépharochalasis ne doit pas être confondu avec le dermatochalasis simple, lié à l'âge (3).

Le blépharochalasis succède à des poussées récidivantes d'oedème plus ou moins inflam-

matoire des paupières (4, 5). Deux formes sont décrites (4, 5) : la forme hypertrophique où les récurrences oedémateuses aboutissent à une hernie de la graisse orbitaire au travers du septum, et la forme atrophique observée chez notre patiente. Cette dernière forme est la plus fréquente. Elle correspond à un amincissement de la peau palpébrale et à une fonte des loges graisseuses médiales. Ces poussées oedémateuses durent quelques jours et surviennent habituellement 3 à 4 fois par an pendant quelques années (4). Le blépharochalasis observé chez notre patiente s'est installé en 3 mois après des poussées rapprochées, pratiquement subintrantes.

Toute cause d'oedème palpébral peut aboutir à ce tableau si bien qu'il est classique de différencier les véritables blépharochalasis ou blépharochalasis primaires des autres blépharochalasis secondaires. La forme primaire a été initialement décrite par Fuchs en 1896 (5). Son étiologie reste inconnue. Elle s'observe chez l'adolescent, avec des épisodes récurrents, sans cause précise, comme c'était le cas chez notre patiente. Dans le groupe secondaire, on inclut toutes les maladies locales ou systémiques qui peuvent donner un oedème palpébral (4).

Le blépharochalasis est, comme chez notre patiente, habituellement sporadique. Des cas familiaux, de transmission dominante, ont cependant été rapportés (6).

Le blépharochalasis peut faire partie, dans 10% des cas, du tableau du syndrome d'Ascher qui comporte une hypertrophie de la lèvre supérieure et un goitre euthyroidien (7). Il peut être associé à une amylose familiale, une dystrophie cornéenne et une neuropathie au cours du syndrome de Meretoja (8).

Aucune cause particulière aux poussées oedémateuses n'a été identifiée. Une influence hormonale a été évoquée, mais la survenue dans les 2 sexes et dans différentes tranches d'âge n'est pas en faveur de cette hypothèse (9). Certains auteurs considèrent le blépharochalasis, par analogie au syndrome d'Ascher (10), comme faisant partie du syndrome de cutis laxa (6). La vascularisation de l'aponévrose et du plan sous-orbitaire serait anormale (11). Il est possible que ces patients naissent avec une hyperplasie vasculaire des paupières qui se dilate transitoirement après stimulation inflammatoire (12). La mise en évidence d'immunoglobulines A au cours du blépharochalasis (13, 14) a fait évoquer une origine auto-immune à la maladie. Le traitement repose sur la correction plastique du tissu cutané-graisseux en excès. Une nouvelle fixation de l'aponévrose du muscle releveur est

souvent nécessaire. Plus rarement, une plastie canthale sera associée. La chirurgie doit être proposée au moins un an après le dernier épisode oedémateux (6) mais ceci ne garantit pas l'absence de récurrence ultérieure.

BIBLIOGRAPHIE

1. Seriot C, Schmutz JL, Marguery MC, et al.— La blépharochalasis du sujet jeune ou syndrome de Fuchs. Deux observations. *Ann Dermatol Vénereol*, 1992, **119**, 123-6.
2. Custer PL, Tenzel RR, Kowalczyk AP.— Blepharochalasis syndrome. *Am J Ophthalmol*, 1985, **99**, 424-428.
3. Tenzel RR, Stewart WB.— Blepharochalasis : blépharochalasis et dermatochalasis, *Arch Ophthalmol*, 1978, **96**, 911-912.
3. Bergin DJ, McCord CD, Berger T.— Blepharochalasis. *Br J Ophthalmol*, 1988, **72**, 863-867.
4. Collin JR.— Blepharochalasis. A review of 30 cases. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*, 1991, **7**, 153-157.
5. Fuchs E.— *Wien Klin. Wochenschr*, 1896, **9**, 109.
6. Botella-Estrada R, Martinez-Aparicio A, de la Cuadra J, Aliaga A.— Blépharochalasis unilatérale. *Ann Dermatol Vénereol*, 1992, **119**, 119-121.
7. Sanchez MR, Lee M, Moy JA, Ostreicher R.— Ascher syndrome: a mimicker of acquired angioedema. *J Am Acad Dermatol*, 1993, **29**, 650-651.
8. Starck T, Kenyon KR, Hanninen LA, et al.— Clinical and histopathologic studies of two families with lattice corneal dystrophy and familial systemic amyloidosis (Meretoja syndrome). *Ophthalmology*, 1991, **98**, 1197-1206.
9. Held JL, Schneiderman P.— A review of blepharochalasis and other causes of the lax, wrinkled eyelid. *Cutis*, 1990, **45**, 91-94.
10. Piérard GE.— Syndrome d'Ascher et cutis laxa. *Ann Dermatol Vénereol*, 1983, **110**, 237-240.
11. Langley KE, Patrinely JR, Anderson RL, et al.— Unilateral blepharochalasis. *Ophthalmic Surg*, 1987, **18**, 594-598.
12. Jordan DR.— Blepharochalasis syndrome: a proposed pathophysiologic mechanism. *Can J Ophthalmol*, 1992, **27**, 10-15.
13. Dózsa A, Károlyi ZS, Degrell P.— Bilateral blepharochalasis. *J Eur Acad Dermatol Vénereol*, 2005, **19**, 725-728.
14. Grassegger A, Romani N, Fritsch P, et al.— Immunoglobulin A (IgA) deposits in lesional skin of a patient with blepharochalasis. *Br J Dermatol*, 1996, **135**, 791-795.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au
Pr. M.R Kamoun, Service de Dermatologie, Hôpital
Charles Nicolle, Tunis
E-mail : Kamoun.ridha@rns.tn